



Ateneo Clínico

Dra. Lucia Helguera
Hospital Dr. Cosme Argerich
26/02/2020

Paciente: N. M.	Edad: 49 años	Sexo: Femenino
------------------------	----------------------	-----------------------

Fecha de ingreso: 26/09/2019

Fecha de óbito: 18/10/2019

Motivo de consulta: Disnea y edema de miembros inferiores.

Enfermedad actual:

Paciente refiere disnea CF II, de dos meses de evolución que progresa a CF III-IV en la última semana, asociado a edema de miembros inferiores y dolor precordial inusual, de intensidad 3/10 de clase funcional variable, el cual cede de forma espontánea.

Se realiza de forma programada ecocardiograma el cual evidencia insuficiencia mitral severa, asociada a insuficiencia tricuspídea moderada.

Por persistencia sintomática, acude a guardia externa de este hospital donde se interpreta insuficiencia cardíaca retrograda derecha de novo.

Antecedentes

No presenta factores de riesgo cardiovascular

Otros antecedentes:

- Cirugía por síndrome de túnel carpiano derecho en 2015
- Artralgias en columna cervical y lumbar de dos años de evolución.
- Parestesias en miembros inferiores de un año de evolución aproximadamente.
- Resección lipoma lumbar 2015

Medicación habitual: No presenta

Examen físico de ingreso a Sala de Cardiología

TA: 120/70 mmHg	FC: 110 lpm	FR: 18 cpm	Temp 36 C°	Sat 98% 0,21
Peso: 61,300 kg		Altura: 1.60 mts		IMC: 23.9

Cardiovascular: Buena perfusión periférica, Ingurgitación yugular 2/3 con colapso inspiratorio-RHY positivo, choque de punta palpable en 5to EICI LMA, pulsos conservados. R1 y R2 en 4 focos, soplo sistólico 2/6 regurgitante en foco mitral, sin irradiación.

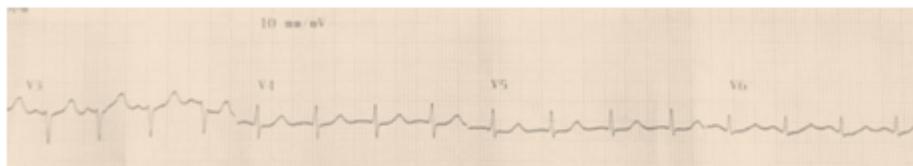
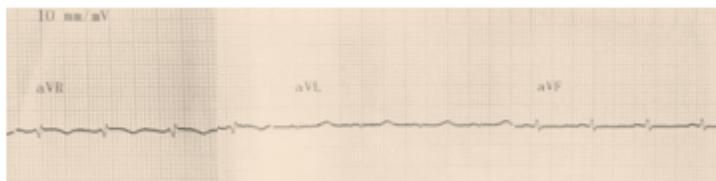
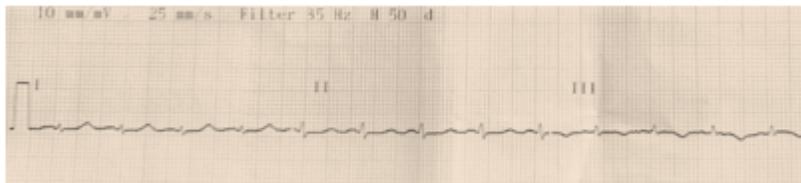
Respiratorio: Buena entrada de aire bilateral, sin ruidos agregados.

Abdominal: Abdomen blando, depresible, se palpa masa abdominal a nivel de hipogastrio, levemente dolorosa a la palpación profunda, ruidos hidroaéreos conservados, sin ascitis.

Neurológico: Lúcida, sin signo de foco motor ni meníngeo.

Piel y partes blandas: Edema maleolar 5/6, lesiones purpúricas en ambos párpados superiores. Macrogllosia.

Electrocardiograma



Radiografía de Torax



Inicia balance negativo con furosemida, con buena respuesta y se realiza ecocardiograma doppler control.

Ecocardiograma doppler color

DDVI 40 mm	DSVI 29 mm	SIV 9 mm	PP 6 mm
-------------------	-------------------	-----------------	----------------

Fey (45%). Al 20 cm², AD 18 cm². Menor motilidad de segmentos basales y medios.

Strain bidimensional longitudinal promedio global es de -16.9 (límite inferior normal) pero se observa una clara disminución del strain en segmentos basales y medios con conservación de los apicales.

Flujo mitral con llenado tipo monofásico, Relación E/e´ 18.

FSVD cierto grado de deterioro. TAPSE 14 mm. Vel pico de onda S: 0,11 m/s.

IM moderada con JET excéntrico hacia la pared posterolateral

IT moderada PSAP 48 mmHg.

Sin derrame pericárdico, raíz de aorta normal. VCI dilatada sin colapso inspiratorio.

Por sospecha de Amiloidosis se realiza biopsia de mucosa yugal, con tinción de rojo congo positivo.

El día 30/9 presenta dolor abdominal generalizado a predominio de fosa iliaca izquierda.

Se realiza TAC de abdomen y pelvis que evidencia masa heterogénea que capta contraste de 179 x 102 x 93, y ocupa pelvis hasta nivel umbilical, con calcificaciones y sectores quísticos en su porción inferior.

Tac de abdomen y pelvis con contraste

Hígado de forma, tamaño y densidad normal.

Parénquima pancreático y esplénico no muestran alteraciones.

Ambos riñones son de forma, tamaño y ubicación habitual. No se observa dilatación pielocalicial.

Ambas glándulas suprarrenales son de forma y tamaño conservado.

A nivel pelviano se observa masa heterogénea, que capta contraste, de 179x102x93 mm, que ocupa pelvis hasta nivel umbilical, con algunas calcificaciones en sectores quísticos en su porción inferior.

Se observa plano de clivaje con recto sigma.

No se observa liquido libre.

Evolución en sala de Cardiología 27/09 al 15/10

Se realiza biopsia de masa pélvica, la cual es compatible con miomatosis.

Se decide pase a sala de Clínica Médica para continuar seguimiento.

Evolución en Clínica Medica 15/10 al 18/10

Durante su internación se reciben los siguientes estudios complementarios:

- PEF plasmático : hipogammaglobulinemia, componente monoclonal de movilidad beta globulina de tipo cadena liviana lambda.
- Uro PEF: Bence Jones positiva de tipo cadena liviana lambda
- Proteinuria 24 hs: 0,42 gr/día, Creatininuria 62,4 mg/dl.
- Serologías negativas (VDRL, Chagas, VHC y B, HIV)
- PAMO: Plasmocitos mayor a 45%
- Electromiograma: Neuropatía Periférica

Se realiza diagnóstico de amiloidosis primaria con compromiso cardiaco por mieloma multiple.

Se otorga alta hospitalaria y seguimiento con servicios de Clínica Médica, Cardiología y Hematología para completar estudios e inicio de tratamiento quimioterápico.

Indicaciones al alta

Carvedilol 3,125 mg cada 12 hs

Furosemida 20 mg por día

Sulfato ferroso 200 mg cada 12 hs

Paracetamol 1 gr si dolor

Laboratorios

	Ingreso 26/9/19	Egreso 16/10/19
Hto/ Hb	31/9.6	33/10.3
GB	14200	17300
Plaq	464000	661000
Ur/Cr	26/0.66	23/0.7
Hepatograma	0.68/32/28	0.19/20/26
Coagulograma	85/29/1.06	69/32/1.21
Ionograma	138/4.02/100	140/3.7/90
CK TROPO ProBNP		147 <40 1862
Kappa Lambda B2 microglobulina		8.7 mg/dl 546 mg/dl 1,9 ml/dl

En el seguimiento ambulatorio se realiza:

PET-TC

El estudio PET/TC evidencia alteración estructural ósea lítica multiple milimétricas ubicadas en la calota, escapulas, esternón, varios arcos costales bilaterales, raquis cervico-dorso-lumbar, sacro y ambos huesos ilíacos, sin captación patológica de FDG.

Resonancia magnetica 23-12-19

Función sistólica y volúmenes de ambos ventrículos conservados

Incremento de los espesores parietales a predominio del septum medial (15mm)

Realce de gadolinio con patrón subendocárdico e intramiocárdico difuso con anulación del pool sanguíneo compatible con amiloidosis cardiaca

Seguimiento ambulatorio

Continúa seguimiento con Hematología, realizando 4 ciclos de ciclofosfamida (1 ciclo semanal) sin tratamiento con bortezomib por falta de disponibilidad droga.

Durante su seguimiento con cardióloga de cabecera, se aumenta dosis de espironolactona y furosemida por aumento de signos de congestión, y se evidencia perdida de 10 kg de peso desde el inicio de tratamiento quimioterápico.

El día 9/1/20 se evidencia paciente en mal estado general, muguet oral y disfagia por lo que se inicia tratamiento tópico y se indica control el día 13/1.

Guardia externa 14-01-2020

El día 14/1/20 acude a sesión de quimioterapia donde se evidencia paciente hipotensa en mal estado general por lo que es enviada a guardia externa.

Se constata hipotension arterial (70/40 mmHg), signos de la mala perfusión periférica sin respuesta a fluidos, por lo que se inicia noradrenalina.

Se realiza laboratorio que evidencia alcalosis respiratoria con compensación metabólica, hiponatremia (Na 121) hipercalemia (6,05), aumento de enzimas hepáticas (GOT 430 GPT 328) y aumento de LDH (1277).

Presenta dolor precordial súbito, no caracterizable, seguido de cianosis generalizada y paro cardiorespiratorio (no consta ritmo).

Se inician maniobras de reanimación exitosa, complicando con hematemesis de características rojo rutilante con abundantes coágulos.

Evoluciona con posterior bradicardia extrema con AESP que no responde a RCP y se constata óbito.

